FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

Nº 929

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DHOTE Alain Jean Camille

20 février 1939 à Belfort (Territoire de Belfort)

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19 .....

A PROPOS DE 10 CAS DE TUMEURS NEUROGENES OU SUPPOSEES TELLES DE LA TETE ET DU COU.

Président : M. Pierre DENOIX , *Professeur*

I C O.R E P INSTITUT GUSTAVE-ROUSSY

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544317_0037

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DHOTE Alain Jean Camille

20 février 1939 à Belfort (Territoire de Belfort)

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19....

A PROPOS DE 10 CAS DE TUMEURS NEUROGENES OU SUPPOSEES TELLES DE LA TETE ET DU COU.

Président : M. Pierre DENOIX , *Professeur*

I C O.R E P INSTITUT GUSTAVE-ROUSSY

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.) Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L.), Giroud (A.), Hazard (R.), Heurey (G.), Laroche (G.), Lavier (G.) Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN..... Georges BROUET.
1er Assesseur.....) Daniel BARGETON.
2me Assesseur.....) Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :	MM.
Anatomie.....	DELMAS (A.)
"	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques.....	DELARUE (J.)
Anesthésiologie.....	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie.....	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale.....	JAYLE (M-F.)
"	POLONOVSKI (J.)
"	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports.....	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale.....	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale.....	BUGNARD (L.)
"	DOGNON (A.)
"	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale.....	MATHE (G.)
Chimie pathologique.....	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale.....	LEJEUNE (J.)
Histoire de la Médecine et de Chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie.....	TUCHMANN-DUPLESSIS
" "	COUJARD (R.)
Hygiène et Médecin préventive.....	BOYER (J.)
Médecine du Travail.....	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical déontologie	DEROBERT (L;)
Microbiologie (Bactériologie virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie.....	N...
Pathologie chirurgicale.....	LAURENCE (G.)
"	KUSS (R.)
"	VERNE(J.M.)
Pathologie exotique.....	BRUMPT (L.C.)
Pathologie expérimentale et comparée.....	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale.....	LAROCHE (Cl.)
"	BRICAIRE (H.)
"	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire.....	TURIAF (J.)

Pathologie et thérapeutique générales.....	MAURICE (P.)
Pharmacologie.....	BOISSIER (J.R.)
"	LECHAT (P.)
Physiologie.....	BARGETON (D.)
"	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales.....	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale.....	DESGREZ(H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique.....	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.....	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie.....	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique.....	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique.....	NEZELOF (Ch.)
Bactériologgie.....	BARBIER (P.)
Biochimie médicale.....	DREYFUS (J.Cl)
Biologie médicale.....	BOURLIERE (F.)
Parasitologie.....	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale.....	LOEPER (J.)
Physiologie.....	DEJOURS (P.)
"	SCHERRER (J.)
Physique médicale.....	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (L.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale.....	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique.....	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)....	RADON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais).....	SOULIE (P.)
" " (Boucicaut).....	LENEGRE (J.)
Cliniques chirurgicales... (Beaujon.....	LORTAT-JACOB (J.L.)
"	BAUMANN (J.)
(Cochin.....	LEGER (L.)
(Hôtel Dieu	PATEL (J.)
(Saint-Antoine.....	GOSSET (J.)
(Salpêtrière.....	SICARD (A.)
(Tenon.....	OLIVIER (CL.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique..... (Foch.....	PADOVANI (P.)
(Cochin.....	MERLE d'AUBIGNE (R
(Beaujon.....	CAUCHOIX
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades.....	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire.(Broussais	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie théracique (Laennec).....	MATHEY (J.)
Clinique Dermatologique (St Louis).....	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades).	LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)...	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques..	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale..	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais).....	BERNARD (J.)

Clinique des maladie du système nerveux Salp.	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales.. (Bicêtre.....	DEPARIS (M.)
(Broussais.....	MILLIEZ (P.)
(Cochin.....	N...
(Hôtel-Dieu.....	BARIETY (M.)
(Pitié.....	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine....	CONTE (M.)
(Saint-Antoine....	KOURILSKY (R.)
(Saint-Antoine....	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat.....	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades).....	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hotel Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker).....	HAMBRUGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié).....	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpétrière).....	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque....	LACOMME (M.)
(Saint-Antoine..	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal.....	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hotel Dieu)..	OFFRET (G.)
" " (Cochin).....	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Larib.	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau).....	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent de Paul	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laénnec	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière).....	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).....	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière).	SEZE (S. de)
Clinique de stomatologie (Salpêtrière)..	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaug.	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (St Ant.)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal).....	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)....	JUDET (R.)
Clinique Urologique (Cochin).....	ABOULKER (P.)
" " (Necker).....	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau).....	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin).....	DOMART (A.)
" " (Lariboisière).....	BOUVRAIN (Y.)
" " (Pitié).....	RAMBERT (P.)
" " (Rothschild).....	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais).....	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie.....	ANDRE (R.)
.....	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie.....	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses.....	BASTIN (R.)

Médecine	AZERAD (E.) BOUR (H.) CAROLI (J.) DREYFUS (B.) GROSSIORD (A.) LAMBLING (A.) LAUNAY (Cl.) PAYET (M.) PERRAULT (M.) SIGUIER (F.) WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-Chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-Psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.) ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F;)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Batériologie	HAUDUROY (P.) Pr s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. - PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

- - - - -

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine.....	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs.....	Mlles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.) LE NOIR (G.)
Bibliothécaires.....	Mmes CONTET (J.) FORGET (F.) Mlles DUROZOY (M-F.) ROBERGE (D.) Dr SCHILLER (J.)

A Monsieur le Professeur P. DENOIX,

En hommage respectueux pour l'honneur qu'il me fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur Y. CACHIN,

dont j'ai pu apprécier les qualités
de pédagogue et de clinicien.
En témoignage de ma gratitude et de
mon dévouement.

A Monsieur le Docteur R. GERARD-MARCHANT,

Il a bien voulu s'intéresser à mon travail. Qu'il trouve ici le témoignage de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur G. BRULE,

Il m'a guidé dans ma découverte de
l'être malade.
En fidèle souvenir et en remerciement
de son enseignement.

A mes Amis.

Au Personnel, aux Soignants de La Grange,

Confrontés avec le cancer dans une
lutte de tous les instants, ils m'ont
aidé dans mon expérience des degrés
ultimes de la souffrance, et de la mort.

A mes Parents.

A Robin, Christophe et Jérome.

A Nicole.

TITRE : A PROPOS DE 10 CAS DE TUMEURS NEUROGENES OU SUPPOSEES TELLES DE LA TETE ET DU COU.

INTRODUCTION

Les tumeurs neurogènes de la région cervico-faciale groupent des tumeurs très disparates sur le plan de l'histologie. Beaucoup se développent à partir des cellules de Schwann, qui engainent toutes les fibres nerveuses à l'exception de celles du système nerveux central, des cellules des ganglions sympathiques, et des cellules paraganglionnaires. Dans cette étude, nous nous limiterons aux problèmes que posent de telles tumeurs.

Elles intéressent le plus souvent les nerfs de la base du cerveau, spécialement la 8ème paire crânienne au niveau de l'angle ponto-cérébelleux : nous excluons de notre étude cette localisation, car elle est bien connue, et pose des problèmes oto-neurologiques tout à fait différents sur le plan clinique.

Ces tumeurs ont en commun la lenteur de l'évolution la discrétion des signes fonctionnels. Ce qui fait leur unité, c'est qu'elles sont vues le plus souvent par le spécialiste ORL, et qu'elles sont la source d'erreurs de diagnostic constantes, puisque le plus souvent il sera fait par l'histologie. Leur diagnostic n'est suspecté que dans le cas où elles ne sont pas isolées, mais font partie d'un syndrôme à éléments multiples (neurofibromatose de Recklinghausen), où nous ne nous arrêterons pas.

Les dix cas présentés seront donc étudiés sur le plan clinique essentiellement. Cependant, nous en profiterons pour évoquer leur histologie, en insistant sur 2 caractères :

- Il s'agit de tumeurs en fait fort diverses.
- Il s'agit de tumeurs dont la reconnaissance histologique précise est souvent difficile.

PLAN

Nous suivons le plan suivant, de l'étude de ces tumeurs, à partir de 10 observations personnelles :

I) - Définition, limites histologiques.

II) - Exposé de chaque cas, ou groupe de cas, selon leur localisation, puis commentaire à propos de chacun de ces cas, ou groupe de cas. Nous étudierons ainsi :

- Une tumeur du conduit auditif externe,
- Une tumeur de la fosse nasale,
- Trois de la cavité bucco-pharyngée,
- Cinq de la région cervicale.

III) - Puis nous essaierons d'en dégager des caractères d'ensemble de ces tumeurs, tels que les a présentées la définition de notre étude pour voir, à travers les étapes du diagnostic, quels sont les critères à retenir pour celui-ci.

PREMIERE PARTIE

HISTORIQUE

Verocay le premier en 1908, puis en 1910, définit les caractères histologiques de ces tumeurs en décrivant les "nodules de Verocay", formés de noyaux cellulaires disposés en palissades irrégulièrement parallèles. Il appelle de telles néoformations neurinomes (terme non étymologiquement exact : Pantazopoulos), ou encore Schwannome.

Masson, puis Stout surtout, en 1935, précisent leur origine ectodermique, en montrant qu'elles se développent par prolifération du syncitium de Schwann. Stout propose d'appeler neurilemmome ces tumeurs (de neuros, nerf ; eilema, gaine adhérente ; oma, tumeur).

Depuis Stout, les publications sont abondantes. Une revue de la littérature de 1910 à 1957 fait état de 148 neurinomes de la tête et du cou, chez 143 malades.

Les publications de ces 10 dernières années montrent deux préocupations :

1) - Isoler les manifestations cliniques spécifiques de ces tumeurs. Nous avons posé comme caractéristique qu'en fait, le diagnostic est fait à l'histologie.

2) - Les travaux anatomo-pathologiques actuels, depuis Stout, posent en termes beaucoup plus constructifs le problème de l'origine histologique de ces tumeurs, et sont entièrement orientés vers les cultures de tissus, qui montrent l'extraordinaire potentialité évolutive des cellules de Schwann.

HISTOGENESE

Deux hypothèses s'opposaient quant à l'origine histologique des neurinomes :

1) - Ils se développeraient à partir de formations mésodermiques, plus spécialement les composantes périneurales et endoneurales de la gaine nerveuse, car ils contiennent en grande quantité collagène et réticuline. Penfield se rallia à cette hypothèse. Tarlov n'en retint que le terme fibroblastome périneural.

2) - Masson, Nageotte, Nageotte et Guyon, et surtout Murray et Stout, démontrèrent in vitro l'origine schwannienne de telles tumeurs.

Actuellement l'origine schwannienne de ces tumeurs est de plus en plus admise. Les partisans de cette théorie s'appuient sur des arguments qui paraissent solides : Analogie avec le schwannome expérimental (Nageotte), structure syncitiale des fascicules, colorabilité particulière des fibrilles.

C'est l'étude des cultures de tissus qui permettra de formuler des conclusions définitives. Stout a montré que les cellules de Schwann peuvent produire des fibres de tissu conjonctif (et même du tissu osseux, du cartilage, de la graisse, du muscle strié. Ceci est à rapprocher d'un phénomène non retrouvé chez l'homme, mais connu pour être une des productions évolutives des crêtes neurales (mésectoderme) chez certains amphibiens). Et beaucoup d'auteurs pensent que l'endonèvre, et peut-être le périnèvre sont formés à partir de cellules de Schwann, au lieu d'être des structures mésodermiques. Ceci explique probablement la présence de tissu conjonctif au niveau de tumeurs telles que les névromes d'origine traumatique et après amputation, les neurofibromes, les neurinomes.

MACROSCOPIE

Tous les troncs nerveux peuvent être intéressés : nerfs crâniens, nerfs rachidiens, filets sympathiques.

Si le nerf d'origine est petit, la tumeur peut n'être jamais identifiée. Si le nerf d'origine est de grand calibre, la tumeur se développe dans la gaine épineurale, et les faisceaux nerveux sont étalés à la surface de la tumeur. Jamais les fibres nerveuses ne sont trouvées intra-capsulaires.

Typiquement, le neurinome est une masse unique, de couleur rose, ou jaune, ou gris perle.

Les petites sont en général de consistance ferme. Plus grosses (elles exèdent exceptionnellement 10cm dans leur plus grande dimension), elles sont plus molles.

A la coupe, la surface de section bombe légèrement. Elle est rose saumon, ou gris perle, avec des plages jaunes. Les grosses tumeurs sont creusées de cavités de dégénérescence kystique, contenant un liquide séreux, ou séro-sanglant, ou présentant des plages hémorragiques.

HISTOPATHOLOGIE

Ces tumeurs développées à partir de la gaine de Schwann, peuvent revêtir deux types histologiques.

Elles sont parfois purement schwanniennes, d'une structure très particulière dominée par des alignements nucléaires. Selon l'abondance du collagène interstitiel, Antoni distingue 2 types :

1) - Le type A est un arrangement délicat de fibres conjonctives et réticulées, enserrant les noyaux cellulaires dodus, émoussés, alignés en palissade, formant des bandes sinueuses, des cordons, qui délimitent des espaces vides. Ce phénomène n'est pas limité aux tumeurs schwanniennes, mais peut être rencontré dans les tumeurs des muscles lisses. C'est là le premier diagnostic différenciel posé à l'anatomo-pathologiste. Dans les neurinomes, cet arrangement de cellules, noyaux et fibres, prend souvent l'aspect de corpuscules tactiles (nodules de Verocay), qui, quand on les trouve au niveau de telles tumeurs, sont un argument de certitude pour éliminer le diagnostic de leïomyome.

2) - A côté de plages de tissu de type A, le tissu tumoral apparait comme un arrangement très lâche de cellules de Schwann placées au hasard sans ordre défini, dans un réseau formé de microkystes et de fibres réticulées. Ces microkystes de dégénérescence de type séreux, peuvent confluer pour réaliser des formations macroscopiques. Ce type B réalise une image très semblable à celle rencontrée dans les fibromes oedémateux, et le diagnostic, nous le verrons, est parfois impossible entre de tels neurinomes de type B, et les fibromes oedémateux.

L'aspec des noyaux est précieux : fusiforme, avec des extrémités aigües dans les fibromes, cylindriques, avec des extrémités arrondies dans les schwannomes.

Tout à travers la tumeur on note la présence d'épaisses gaines de collagène, entourant les vaisseaux sanguins, et des plages hémorragiques.

Ces tumeurs peuvent être complexes, associant à la prolifération schwannienne un névrome et un fibrome : ce sont les neurofibromes. Ils siègent sur les nerfs sans emploi (P. Masson, 1956), soit au niveau des petits nerfs périphériques (neurofibromes encapsulés), soit au niveau de petits filets nerveux sensoriels ou sympathiques de la peau (neurofibromes diffus). Ils consistent essenciellement en une prolifération de cellules schwanniennes, souvent accompagnées de fibres nerveuses, dans un arrangement diffus, au lieu de l'arrangement plus ordonné rencontré dans le névrome traumatique. Les neurofibromes ne forment jamais de corps de Verocay. Ils sont rarement isolés, et apparaissent en général comme un élément d'un syndrome associant à des tumeurs nerveuses multiples des noevis et des troubles trophiques pour réaliser la neurofibromatose de Recklinghausen. Ceci a bien sûr une énorme importance pronostique. Aussi la moindre hésitation diagnostique de l'histologie doit elle provoquer chez le clinicien le réflexe de rechercher minutieusement le moindre élément cutané inaperçu, et d'une telle importance pour l'avenir du malade.

DEUXIEME PARTIE

OBSERVATION N° 1 (Dossier 1/65 6831)

S. D. est une femme de 45 ans, qui consulte en ville le 15 novembre 1965 pour des otalgies droites dont elle souffre depuis déjà 15 ans.

L'examen fait légèrement saigner l'oreille, et découvre un bourgeon affleurant le méat auditif, sans adénopathies cervicales. L'examen radiographique (Incidences de Schuller et Chaussé III, tomographies) montre une éburnation de cellules mastoïdiennes du côté droit).

Exploration chirurgicale le 2 décembre 1965 par voie de Schambaugh : Excision difficile d'un gros fragment tumoral implanté au niveau de la caisse du tympan.

Les otalgies persisteront après l'intervention. Mais le dernier examen clinique, le 31 décembre 1965 ne révèle rien d'anormal. Nous n'avons pas de nouvelle de la malade depuis.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE :

Au microscope le prélèvement apparait revêtu par une muqueuse de type malpighien en partie ulcérée. Dans la sous-muqueuse apparaissent de nombreuses télangiectasies, puis un nodule fait d'éléments fusiformes très dissociés par l'oedème, les aspects histologiques sont ceux d'un petit fibrome en dégénérescence oedémateuse. L'origine schwannienne en est possible.

COMMENTAIRE

Dès cette observation, nous voyons les difficultés diagnostiques présentées par ces tumeurs, et la discrétion des signes fonctionnels : des douleurs tolérées pendant 15 ans. Kragh et coll., (1960) citent trois cas de neurinomes (deux de l'oreille moyenne, un de la mastoïde), qui se sont manifestés par une paralysie faciale et une surdité. Dans notre observation le saignement signalé lors du premier examen semble traumatique.

Le médecin traitant, devant l'inefficacité du traitement institué d'abord, antibiotique et anti-inflammatoire et après radiographies (dans les deux cas de kragh, de tumeur de l'oreille moyenne, il notait à la radiographie une opacité sans destruction de la mastoïde. Dans le cas de tumeur de la mastoïde, il y avait destruction osseuse), décide d'intervenir chirurgicalement. L'histologie conclut à la possibilité de neurinome. En fait rien ne prouve que cette tumeur, dont le point de départ semble avoir été la paroi interne de la caisse du tympan, soit d'origine nerveuse.

Dans le cas où le diagnostic de neurinome est évident, il est rarement possible de reconnaître aux dépens de quel nerf se développe la tumeur. C'est possible quand la localisation est indiscutable (Dans le cas de Kragh, de neurinome développé au niveau de la mastoïde, il s'agissait du nerf facial), ou bien quand apparait une séquelle après l'intervention, encore que le sacrifice de certains troncs nerveux n'implique pas nécessairement qu'ils aient donné naissance à la tumeur.

Dans le cas que nous rapportons, le pronostic doit être réservé quant à l'éventualité d'une récidive. Sauf à être certain que l'ablation a été complète, nous ne pouvons conclure, un mois après l'intervention, qu'à l'absence de processus tumoral en évolution. En conséquence, l'attitude thérapeutique a été l'expectative, en prévoyant, en cas de récidive, un évidemment pétro-mastoïdien total.

OBSERVATION N° 2 (Dossier 1/65 4889)

J. S. est une jeune femme de 32 ans, qui consulte en ville début 1965. Elle a constaté l'obstruction progressive en 2 ans, complète depuis 6 mois, de sa fosse nasale gauche, avec rhinorrhée, sans épistaxis.

A l'examen, le médecin découvre une tuméfaction rosée, lisse, obstruant toute la fosse nasale jusqu'à la choane. Les radiographies du crâne, le 18 mai (face, profil, incidence de Hirtz) montrent que le sinus maxillaire gauche, l'ethmoïde gauche, sont opaques. La cloison est refoulée à droite sans rupture. Au total, il semble s'agir d'une masse polylobée, de densité moyenne.

Exérèse par voie interne, le 3 juin, d'une masse de la taille d'un oeuf de poule, non hémorragique.

Quand la malade nous consulte, elle présente, des névralgies péri-orbitaires gauches, sur fond continu de rhinorrhée non purulente, à prédominance gauche, parfois striée de sang. L'examen clinique et radiographique de surveillance, poursuivi jusqu'au 16 mars 1966, conclut à m'absence de processus tumoral.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE :

Au microscope, sous la muqueuse, malpighienne, parfois ulcérée, apparait une prolifération tumorale d'architecture très fasciculée et dissociée par l'oedème. Les noyaux ont des extrémités soit arrondies, soit effilées. Il n'apparait pas d'entassement en palissade, ni de nodules de Verocay. Les aspects sont ceux d'un fibrome, très remanié par l'oedème. L'origine schwannienne en est possible, mais ne peut pas être démontrée.

Il n'apparait pas de mitoses, mais il existe quelques irrégularités nucléaires, et les prélèvements effectués ne permettent pas de mettre en évidence une encapsulation.

COMMENTAIRE

Les schwannomes des fosses nasales ne sont pas exceptionnels. Ils se développent chez l'adulte, indifféremment dans l'un et l'autre sexe (Pantazopoulos).

Ils se manifestent par une gêne nasale à la respiration, puis en augmentant de volume, par une obstruction complète d'une cavité nasale. Dans un cas publié par Pantazopoulos en 1965, la tumeur était ulcérée, et saignait au contact. Dans un cas de Kragh et coll. (1960), la tumeur s'est révélée par une épistaxis. Dans un autre cas du même auteur, la malade consultait avec une procidence d'un oeil. Dans un autre cas, la tumeur pendait dans le naso-pharynx, et causait une surdité de l'oreille correspondante. Mais ce sont des cas exceptionnels de tumeurs vues tardivement.

Leur taille est variable, de la petite masse pédiculée à une masse énorme pour le petit espace où elles se développent : dans le cas de notre observation, refoulant la cloison, infiltrant le sinus maxillaire, l'ethmoïde, jusqu'aux cas publiés par Eggston et Wolff, de 2 schwannomes des sinus frontal et ethmoïdal, étendus à l'orbitre, déformant la face.

Leur point de départ est souvent difficile à préciser. Ils peuvent siéger sur l'une et l'autre des parois des fosses nasales : sur le septum (Bogdassarian et Stout) la lame criblée, l'ethmoïde (Rosenzeit, un cas. Johnson et Linebock, 2 cas), les cornets (Pantazopoulos).

Le diagnostic, ici encore, hors l'examen histologique, est difficile ou impossible. On peut évoquer une tumeur bénigne des revêtements cylindriques : Polypose ; du tissu conjonctif : fibrome naso-pharyngien chez le jeune garçon ; les tumeurs malignes du naso-pharynx : épithéliomas. Parfois, comme dans le cas de notre malade, même l'histologie est dans l'impossibilité de démontrer l'origine de la tumeur.

Les récidives sont exceptionnelles. Kragh et coll. attribuent 2 récidives de neurinomes du naso-pharynx traitées par diathermie chirurgicale et radiothérapie, à une ablation incomplète. Elles n'ont pas reparu 14 et 16 ans après une nouvelle intervention.

OBSERVATION N° 3 (Dossier 1/66.3080)

Mlle M.M. est une jeune fille de 20 ans, qui nous consulte le 5 mai 1966, montrant une tumeur linguale, apparue un mois auparavant, et qui a depuis augmenté de volume.

Cette tumeur est indolore et n'entraine qu'une gêne minime à la déglutition, sans troubles de la phonation. Elle siège sur la face dorsale de la langue, immédiatement en avant du V lingual, où elle est paramédiane gauche. Ovalaire, de consistance dure, elle mesure 2 x 1, 5 x 1, 5cm, faisant fortement saillie dans la cavité buccale. Elle est ulcérée et rouge. L'infiltration profonde ne dépasse pas 1cm, mais les limites n'en sont pas nettes. On ne palpe pas d'adénopathies cervicales. On constate que l'état somatique de la malade est normal par ailleurs.

Exérèse de la tumeur le 11 mai 1966, à l'électro-chirurgie en passant à distance, suivie d'une suture par simple rapprochement. Suites opératoires simples. Cicatrisation sans séquelles.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIECE

Au microscope, la tumeur apparait faisant saillie à travers la muqueuse qu'elle ulcère, recouverte à ce niveau d'une fausse membrane fibrino-pyocytaire. Elle est grossièrement lobulée par des travées scléreuses qui l'encapsulent en périphérie où elle refoule les fibres musculaires linguales. Elle est formée d'un stroma collagène dense, souvent hyalinisé, non myxoïde, contenant des éléments cellulaires d'architecture très particulière, orientée en travées. Les noyaux apparaissent parallèles, en palissade, ou tendent à dessiner des formations arrondies. En quelques zones, cette disposition est plus lâche, dissociée par l'oedème. Il n'apparait ni aplasies, ni mitoses.

Les aspects sont ceux d'un schwannome, à prédominance de type A.

COMMENTAIRE

Ici, la tumeur était apparue récemment, et tout, quant à son siège, son aspect clinique, était indication à une thérapeutique immédiate.

Les schwannomes de la langue sont très rares. Un recensement de tous les cas publiés en est possible. Pietrantoni (1958) rapporte 25 observations retrouvées dans la littérature, et y ajoute 2 cas personnels. Depuis ce travail, une revue de la littérature nous a permis de colliger 12 autres cas, réunis dans le tableau 1.

Cliniquement, ces tumeurs peuvent siéger en n'importe quel point de la langue mobile, plus rarement de la base. Elles sont parfois profondes, intra-linguales. Plus souvent, comme dans notre observation, elles apparaissent superficielles, "faisant hernie à travers la muqueuse" (Michalet 1960). Plus exceptionnellement, elles sont pédiculées (Pantazopoulos 1965). leur diamètre est très variable, mais ne dépasse pas en général 2 cm. Les signes fonctionnels sont discrets tant que la tumeur n'atteint pas un volume notable : Elles sont parfois découvertes à l'occasion d'une avulsion dentaire (Cameron 1959), ou d'un examen systématique de dépistage (Swanson 1960). Ailleurs, elles provoquent des troubles mécaniques, troubles de la phonation, gêne à la mastication, dyspnée. Elles sont rarement douloureuses, en cas de remaniements inflammatoires liés à une ulcération de la muqueuse. Celle-ci est traumatique, et non pas néoplasique. Elle peut entrainer une réaction ganglionnaire cervicale. La discrétion des signes fonctionnels de ces tumeurs se retrouve donc au niveau de la langue, expliquant leur matence. Dans le cas que nous rapportons, cependant, la malade est venue consulter assez tôt, la tumeur s'étant

manifestée à l'occasion de l'ulcération de la muqueuse. A l'examen, deux caractères sont constant, la dureté, et l'encapsulation.

Le diagnostic, ici encore, est histologique. On peut l'évoquer devant une tumeur de la langue, comme on peut évoquer celui d'une autre tumeur bénigne, d'une thyroïde linguale, ou d'une tumeur maligne (tumeur mixte, cylindrome, fibrome envahissant, sarcome embryonnaire). Dans le cas de notre observation, l'âge de la malade, le délai d'installation, le caractère inflammatoire de la tumeur, le manque de précision des limites, avait fait conclure à la possibilité de sarcome embryonnaire.

Notons enfin que la maladie de Recklinghausen, retrouvée de façon quasi constante en cas de neurofibrome lingual, ne semble jamais associée au schwannome pur.

Le traitement est exclusivement chirurgical. Ce peut être une simple énucléation si les limites sont nettes. Une glossectomie plus large dans le cas contraire. Pantazopoulos a pu même faire l'ablation au serre-noeud d'une tumeur pédiculée avec un bon résultat. Comme dans les autres localisations, si l'exérèse est incomplète, une récidive survient, qui relève d'une exérèse plus large (observation d'Antonucci).

TABLEAU 1 : Observations de schwannomes de la langue publiées depuis 1958

OBS.	AGE	SEXE	Délai avant 1ère Cons.	SIGNES FONCT.	SIEGE	TAILLE	ULCERATION
1	58	F	?	?	Corps	Pois	?
2	79	M	?	?	Bord	Noisette	?
3	25	M	Années	0	Pointe	1, 5cm	0
4	26	F	2 ans	Phag. Phon.	Pointe	Noisette	?
5	18	M	6 ans	Phon.	1/3 ant.	3 cm	?
6	22	M	3 sem.	Douleurs	Bord	1 cm	+
7	20	M	4 mois	0	L. mobile	Cerise	+
8	29	M	3 mois	0	Plancher	3cm	0
9	23	F	6 ans	0	Bord	Gr. de riz	+
10	28	F	99 mois	Phag.	1/2 dr.	Noix	0
11	20	F	4 mois	0	Base	Noisette	0
12	35	M	6 mois	0	Face ventr.	Pois	+
13	45	F	3 ans	Pnée phag. phon.	1/3 post.	Oeuf	0
14	29	F	6 mois	Angine	Bord	4 cm	0

Ce tableau est reproduit d'après la "Presse Médicale" (voir page suivante).

Observation	1	Pietrantoni, 1959
	2	Pietrantoni, 1959
	3	Cameron, 1959
	4	Calio, 1959
	5	Crowe, 1959
	6	Mercantini, 1959
	7	Michallet, 1960
	8	Swanson, 1960
	9	Morselli, 1962
	10	Tchedomir, 1962
	11	Chadwick, 1964
	12	Pantazopoulos, 1965
	13	Pantazopoulos, 1965
	14	Chatbar, 1965

OBSERVATION N° 4 (Dossier 1/66.8320)

A.P. est un homme de 65 ans qui vient nous consulter en novembre 1966 pour signaler qu'il souffre de névralgies faciales droites intermittentes, localisées à la région temporo-malaire, et d'otalgies du même côté. Il est porteur d'une tumeur palatine découverte lors d'un examen systématique dans le sanatorium où il est pensionnaire depuis mars 66 pour tuberculose pulmonaire.

Cette tumeur siège sur l'hémi-voile droit, respectant la luette, infiltrant la zone sus-amygdalienne droite, s'arrêtant en avant à la jonction voile-voûte.

Une ponction exploratrice, le 17 février 1967, amène un fragment suffisant du tissu tumoral pour qu'on émette à la lecture histologique l'hypothèse de schwannome.

Exérèse le 28 février (après examen histologique extemporané) de la tumeur par voie orale. Le malade rentre chez lui le 15 mars, en voie de cicatrisation sans séquelles.

DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE

Ponction du cavum : A côté de plages inflammatoires, ces fragments sont formés d'une prolifération de type tumoral faite d'éléments fibroblastiques très architecturés avec en particulier de nombreux enroulements. On ne voit pas de mitoses. Et autant qu'on puisse en juger ici, on pense en première hypothèse à un schwannome.

Examen histologique extemporané : Les aspects sont identiques à ceux observés au niveau de la biopsie.

Histologie : On retrouve sur les fragments de la pièce opératoire les mêmes aspects de schwannome précédemment observés, souvent remaniés par des zone inflammatoires.

OBSERVATION N° 5 (Dossier 1/61.4155)

R.L. est une femme de 40 ans qui présente une tumeur du voile du palais quand elle consulte le 7 août 1961. Cette tumeur est apparue en quelques mois 3 ans auparavant. Elle ne s'est pas modifiée depuis. La malade se plaint d'otalgies gauches, intermittentes, sans acouphènes, sans vertiges, et d'une hypoacousie du même côté, depuis 2 ans.

L'examen découvre :

- Une énorme tumeur de l'hémi-voile gauche, refoulant la luette, atteignant le premier centimètre de la face interne de la joue. Cette tumeur est ferme, bosselée,

Une tuméfaction de la loge parotidienne gauche, intéressant la région anté, sous, et rétro-lobulaire, ferme également, mesurant 4 x 4cm.

- Un tympan gauche soufflé, et de coloration bleuté. Un Weber latéralisé à gauche.

Une biopsie de la masse vélaire, le 16 août, ne permet pas de conclusions diagnostiques.

Une radiographie montre la destruction par compression de toute la partie correspondant à la tumeur de la branche montante du maxillaire inférieur.

Un examen général révèle un diabète sucré.

Intervention le 14 septembre 1961 : Parotidectomie et ablation d'une tumeur du voile et parapharyngienne. Incision de parotidectomie. Ablation du lobe superficiel. Dissection et conservation du facial. La tumeur refoule le lobe profond.

Une biopsie extemporane du lobe superficiel n'a pas été explicite. Une biopsie de la tumeur elle-même soulève l'hypothèse de schwannome, hypothèse qui parait tout à fait cadrer avec la clinique.

Dans ces conditions on décide d'enlever la tumeur. On parvient à libérer successivement la face inférieure après avoir récliné le nerf facial et lié les vaisseaux maxillaires internes. Mais cette dissection est extrémement difficile car la tumeur s'appuie de part et d'autre sur le plan osseux du maxillaire, de la ptérygoïde et de la voute, en haut et en dehors, et de la colonne en arrière. Après avoir dégagé sa face inférieure, on pratique une hémi-section de la tumeur, dont on enlève la partie inférieure. On parvient en tirant, sur la partie restante avec une pince de Museux, et en disséquant de proche en proche au ciseau, à extérioriser toute la masse sans avoir ouvert la muqueuse pharyngée.

En fin d'intervention, on constate une hémorragie profuse au niveau probablement des vaisseaux ptérygoïdiens. On la contrôle facilement.

La malade sort de l'hôpital le 27 octobre, après retour à la normale du voile et de la loge amygdalienne, mais avec une paralysie faciale gauche, séquelle de l'intervention.

DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE :

1) - Biopsie du cavum : le prélèvement n'est constitué que par des fibres musculaires d'aspect normal plus ou moins dissociées par l'oedème.

2) - Examen extemporane :

- Ganglion sous-digastrique : pas de métastases.
- Lobe superficiel : le fragment de parotide examiné est le siège d'une prolifération dense de cellules au noyau arrondi, fortement chromophiles, semblant de nature lymphocytaire ou lymphoblastique. Un ganglion inclus dans la pièce ne montre pas de malignité.
- Lobe profond : pas de diagnostic de certitude. L'aspect fasciculé observé pourrait faire évoquer la possibilité de schwannome.

3) - Histologie : Au microscope les fragments prélevés au niveau du lobe profond sont constitués exclusivement par un foyer tumoral massif. Celui-ci, d'allure fasciculée, est formé de faisceaux schwanniens parsemés de noyaux allongés. On note un assez grand nombre d'irrégularités nucléaires, sans mitoses. Il s'agit donc d'un neurofibrome dont le pronostic doit être réservé étant données les irrégularités nucléaires obsefvées.

Le prélèvement effectué au niveau du lobe superficiel montre une structure glandulaire en partie conservée.

Nous revoyons la malade 5 ans après, le 3 juin 1966. Elle présente un syndrôme d'otorrhée chronique suppurée avec hypoacousie, et otorragies.

Le pharynx est normal. Des radios du crâne, et de la mastoïde, ne montrent pas d'images de destruction osseuse.

A l'intervention, le 6 Juillet 1966, on découvre un cholestéatome (évidement pétro-mastoïdien total). Dans les suites opératoires, on note :

- Un vertige horizontal rotatoire gauche,
- Une déviation des index à droite.

Ces troubles disparaitront en 15 jours, et la malade retournera dans son pays la Guyane. Nous n'avons pas de nouvelles depuis.

HISTOLOGIE : Cholestéatome primitif.

TABLEAU N° 2 : 3 Tumeurs neurogènes de la cavité bucco-pharyngée.

CAS	3	4	5
AGE	20	65	40
SEXE	F	M	F
LATENCE	1 mois	8 mois	3 ans
S. FONCT.	Déglutition	Douleurs	Douleurs
CONSISTANCE	Dure	Ferme	Ferme
LIMITEE	+	-	-
FIXEE	+	+	+
HISTOLOGIE	Neurinome	Neurinome	Neurofibrome
RECIDIVE	-	-	-
LOCALISATION	Langue	Voile du Palais	Voile d°

COMMENTAIRE

Nous venons de voir le cas de 3 tumeurs neurogènes de la cavité bucco-pharyngée, toutes trois reconnues comme des neurinomes par l'histologie. Pour Putney et coll. les neurinomes oro-pharyngés sont rares, sauf les neurinomes de la langue.
Kragh et coll. 1960, en rapportent 12 cas, dont :

- 5 au niveau de la langue,
- 4 au niveau du plancher de la bouche,
- 1 au niveau du maxillaire,
- 2 au niveau de la joue.

Sur le plan étiologique, il s'agit en majorité d'adultes jeunes. La répartition dans les 2 sexes est à peu près la même.

Cliniquement, ce sont des tumeurs qui naissent et se développent dans l'oro-pharynx, et se manifestent en créant un obstacle au niveau de la filière aéro-digestive : Ce qui explique leur latence tant que leur taille est petite ; pour le malade dont l'observation porte le numéro 4, ce fut une découverte d'examen systématique. Mais en augmentant de volume, et selon leur siège, elles peuvent occasionner des troubles de tous ordres, et qui amènent le malade à consulter : sensation de corps étranger, syndrôme d'obstruction de la trompe d'Eustache (Cranner, 1958), douleurs (Pantazopoulos) paresthésies, dysphagies. Elles se manifestent rarement par leur ulcération, toujours traumatique, dans les cas où elle a été observée.

Elles siègemt principalement sur la langue, la luette, le voile du palais, le plancher de la bouche, le cavum. De consistance ferme ou dure, elles sont de taille variable au moment de leur découverte, qui dépend de leur localisation : de petite taille au niveau de la langue, elles peuvent atteindre la taille d'un oeuf dans leur plus grande dimension. Sauf dans les cas où elles se surinfectent au moment d'une ulcération traumatique, elles ne s'accompagnent pas d'adénopathie.

Le diagnostic, hors l'examen histologique, est ici encore impossible. On peut évoquer toutes les tumeurs de l'oro-pharynx, en particulier les tumeurs malignes. Dans le cas de l'observation numéro 4, le diagnostic a été évoqué dès l'histologie après ponction de la tumeur. Dans 2 cas, le diagnostic a été fait à l'examen extemporané.

Le traitement est chirurgical : simple énucléation par voie intra-orale dans le cas de tumeurs facilement accessibles ; abord cervical dans certains cas, comme dans celui de notre observation numéro 5.

OBSERVATION N° 6 (Dossier 1/61.5779)

R.P.D. est une jeune femme de 30 ans, qui consulte en octobre 1961 pour nous montrer une masse qu'elle a découverte dans son creux sus-claviculaire droit, 15 jours auparavant, et ne grossissant pas.

Cette masse est indolore. Elle siège dans le creux sus-claviculaire, se présentant comme un ganglion hypertrophié. De consistance dure, mobile sur les plans profonds, ovalaire, elle mesure 3 x 2cm. On pratique 2 ponctions, négatives. L'examen ORL, l'examen général, ne trouvent rien d'anormal par ailleurs.

La malade a subi un pneumothorax en 1950, pour tuberculose pulmonaire. Une radiographie du thorax nous montre à droite une ligne bordante axillaire, avec sinus comblé, et quelques calcifications.

Exérèse de la tumeur le 3 janvier 1962, après examen histologique extemporane (hypothèse = neurinome). Incision horizontale, centrée sur la masse, qui est plus profonde que ne le laissait prévoir la clinique. On découvre une masse derrière le muscle omo-hyoïdien, au contact d'une branche nerveuse importante (Plexus brachial ?). Enucléation facile de la masse. La malade sort de l'hôpital le 23 janvier, cicatrisant sans séquelles.

DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE

Examen histologique extemporane de la tumeur, présentée comme un ganglion : A l'ultropack, aucune image ganglionnaire. Neurinome ?

Examen histologique de la pièce opératoire : Il s'agit d'un neurinome. On ne voit pas de signe histologiques de malignité.

OBSERVATION N° 7 (Dossier 1/65.4931)

H.P. est un homme de 55 ans, qui consulte le 7 juillet 1967, présentant une masse de son creux sus-claviculaire droit, apparu 4 ans auparavant, non modifié depuis.

Cette masse est indolore. Elle siège au 1/3 interne du creux sus-claviculaire droit, se présentant comme un ganglion hypertrophié. Rénitente, mobile, bien limitée, elle mesure 3 x 2cm. Une ponction ramène quelques gouttes d'un liquide sanglant et graisseux. L'examen ORL, l'examen général, ne trouvent rien d'anormal par ailleurs.

Exérèse le 30 septembre 1965 de la tumeur qu'on découvre sous le sterno-cleïdo-mastoïdien. On le récline en arrière. La tumeur est de consistance ferme, elle est bien encapsulée, et peut-être facilement libérée. La malade sort le 9 décembre, cicatrisant sans séquelles.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE :

Au microscope, on trouve une prolifération tumorale plus encapsulée macroscopiquement qu'histologiquement, qui apparait de structure très fasciculée et riche en nodules de Verocay plus ou moins typiques. Il existe de fréquentes irrégularités nucléaires, mais on ne voit pas de mitoses. Les remaniements oedémateux sont fréquents. Les aspects histologiques sont ceux d'un neurinome.

COMMENTAIRE

L'histoire clinique de ces malades (observations 6 et 7, Tableau 3) est la même : Les examens physiques concluent tous à une adénopathie sus-claviculaire, dont le point de départ reste à découvrir, évènement fréquent en carcinologie. On peut évoquer une lésion du muscle sterno-cleïdo-mastoïdien : Hématome, gomme syphilitique, ou bien un lipome. Mais le siège, très bas, la consistance, ferme ou dure, l'argument de fréquence, tout conduit au diagnostic d'adénopathie.

On évoque une étiologie inflammatoire banale, ou dite spécifique : tuberculose, maladie de Besnier-Boeck-Schauman.

On évoque une adénopathie maligne. La sphère d'investigation est alors illimitée. Il peut s'agir en effet d'une adénopathie d'une hémopathie maligne, mais elle se révèle rarement par une adénopathie cervicale isolée. Ou bien adéno-pathie métastatique d'un épithélioma, mais la clinique est impuissante à le découvrir.

Dans la presque totalité des cas, le diagnostic est laissé à l'hitologie. On fait une ponction, ou mieux une biopsie-exérèse, avec examen histologique extemporane. Dans notre observation le diagnostic a été porté dès cet examen, confirmé par l'examen ultérieur. Dès lors, l'ablation de ces tumeurs se fait sans difficulté. On ne signale ni séquelles, ni récidive.

TABLEAU 3 : 2 neurinomes du creux sus-claviculaire.

CAS N°	- 6	- 7
AGE	30	55
SEXE	F	M
Délai avant 1re Cion	15 jours	4 ans
Signes fonctionnels	0	0
Taille	3 x 2 cm	3 x 2 cm
Consistance	Dure	Ferme
Mobile-Fixée	Mobile	Mobile
Ponction	0	0
Extemporane	Neurinome	
Diagnostic Formel	Neurinome	Neurinome
Séquelles	0	0
Récidive	0	0

OBSERVATION N° 8 (Dossier 1/60/1027)

M.M. est un homme de 66 ans, qui consulte en ville le 18 août 1959. Il présente alors une tumeur sous-angulo-maxillaire droite, apparue 8 mois auparavant, augmentant de volume, sans signes fonctionnels.

Cette tumeur est de la taille d'une noix, mobile sur tous les plans, de consistance ferme. Sa ponction est négative. L'état général, la sphère ORL, sont normaux.

Intervention le 1er septembre : Exérèse par voie externe, après examen histologique extemporane d'un tissu simplement inflammatoire, d'une tumeur molasse, plaquée sur la bifurcation carotidienne, et de la taille d'une mandarine bien encapsulée, de dissection facile.

Le malade nous consulte le 11 février 1960. Il présente :

- un syndrôme de Claude Bernard Horner,
- des douleurs à caractère névralgique, avec une trigger-zone rétro-mandibulaire droite, dont le simple effleurement déclenche les douleurs,
- des douleurs en éclair déclenchées par la déglutition.

Le traitement antalgique général, puis local, ne font pas disparaitre les douleurs. Nous n'avons plus de nouvelles depuis le 24 avril 1964.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE :

Au microscope, la coupe intéresse en partie une formation d'apparence encapsulée avec une réaction lymphocytaire inconstante en périphérie.

Elle est faite d'éléments d'allure fibrocytaire extrèmement remaniés par de vastes nappes de nécrose hémorragique, d'oedème, avec même en certaines zones une mucicarminophilie positive. L'importance des remaniements interdit de préciser l'origine fibromateuse ou schwannienne de cette tumeur, mais son caractère myxomateux incite à des réserves pronostiques, bien qu'il n'apparaisse pas de critères histologiques d'évolution sarcomateuse.

OBSERVATION N° 9 (Dossier 1/59.5252)

R.M. est une femme de 43 ans qui nous consulte le 17 novembre 1966. Elle montre une tumeur sous-angulo-maxillaire droite, apparue rapidement 11 ans auparavant, traitée alors sans résultat par Rimifon, pour laquelle le diagnostic de maladie de Recklinghausen a été établi en 1959, et cette tumeur augmente de volume depuis juillet 66. De plus, la malade se plaint de douleurs intermittentes dans la nuque et le bras. Elle est proteuse d'une masse axillaire de la taille d'un oeuf depuis l'âge de 14 ans.

La tumeur, jugulo-carotidienne droite, s'étend de la pointe de la mastoïde jusqu'au plan d'origine de la trachée cervicale. Ovalaire, elle mesure 12cm de haut sur 7cm d'avant en arrière. Elle refoule en avant l'axe vasculaire que l'on sent battre sous la peau. Elle est mobile transversalement sur les plans profonds, et la peau est mobile sur elle. On ne note pas de signes de compression dans la sphère pharyngo-laryngée Une artériographie carotidienne montre le refoulement antérieur de l'axe carotidien, sans sténose. A l'examen gynécologique, l'utérus est fibromateux.

Par ailleurs, la malade présente les signes cutanés de la maladie de Recklinghausen, un état général moyen, avec asthénie, et des métrorragies.

Intervention le 23 janvier 67, par voie externe le long du bord antérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien. Incision de la pointe de la mastoïde à la clavicule. La tumeur est sous le sterno, qu'elle a refoulé et aminci. Elle refoule fortement en dedans la carotide primitive et le pneumogastrique. Elle est régulière, rénitente, très facilement clivable. La jugulaire interne n'a plus aucune valeur fonctionnelle : on l'enlève. La malade sortira le 6 janvier 1967, avec un syndrome de Claude Bernard Horner, séquelle de l'intervention.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE :

- Tumeur cervicale : Au microscope ; les coupes montrent un tissu fibreux extrèmement dissocié par l'oedème. Il n'apparait pas de structure spécifiques, et rien n'évoquerait ici une tumeur nerveuse, n'était la présence de nombreuses fibres colorables par le carmin, ce qui indique l'existance de neurofibrilles. Il peut donc s'agir d'une neurofibromatose de Recklinghausen.

- Tumeur jugulaire interne : La veine et les ganglions lymphatiques qui l'entourent ne montre pas d'anomalies.

T.G. est une femme âgée de 62 ans, opérée en ville d'une tumeur dont l'histologie aurait montré un neurinome en décembre 1957, qui nous consulte le 26 juin 1958. Elle présente une récidive locale, s'accompagnant de douleurs irradiant au niveau de la nuque, et jusqu'au sommet du crâne.

A l'examen, la tumeur est sous-angulo-maxillaire, elle siège derrière la branche montante du maxillaire. Elle mesure 6 x 7cm, remontant jusqu'au lobe de l'oreille droite, fixée aux plans profonds, mobile sous la peau. Sa palpation provoque des douleurs en éclair. Par ailleurs, la malade présente des signes cutanés de maladie de Recklinghausen.

Intervention le 1er juillet : Large incision cutanée. Découverte de la jugulaire interne qui est liée à sa partie inférieure. Isolement de la carotide qui au niveau de sa bifurcation colle complètement à la tumeur sur près de 3 centimètres. Le nerf pneumogastrique est englobé dans la tumeur qui ne s'est cependant pas développée à ses dépens. En arrière, les apophyses transverses doivent être abrasées au ciseau, pour dégager la tumeur qui doit s'être développée à partir des racines cervicales à leur émergence des gouttières. Le grand hypoglosse est sacrifié.

Dans les suites opératoires, la malade présentera une paralysie faciale droite et des troubles de la déglutition.

Les réserves pronostiques de l'histologiste nous décident à une radiothérapie complémentaire : la malade subit 3.000 rads sur la peau, au 220 VK, du 1er au 26 septembre.

La paralysie de l'hémi-langue droite, l'hypersialorrhée, la dysphagie, régresseront pour disparaitre. La malade ne présentera, à sa dernière consultation le 9 décembre 1966, plus aucun signes digestifs fonctionnels.

HISTOLOGIE DE LA PIECE OPERATOIRE :

On est en présence d'une tumeur de la série conjonctive assez riche en cellules, et montrant quelques altérations nucléaires.

Indiscutablement il s'agit d'un neurinome dont le pronostic devra être formellement réservé.

TABLEAU N° 4 : Trois tumeurs parapharyngiennes.

CAS	8	9	10
AGE	66	43	62
SEXE	M	F	F
LATENCE	8 mois	11 ans	?
S. FONCT.	0	Douleurs	Douleurs
CONSISTANCE	Ferme	Ferme	Ferme
LIMITEE	+	+	+
FIXEE	-	-	+
HISTOLOGIE	Neurinome ?	Neurofibrome ?	Neurinome
RECIDIVE	-	-	+

COMMENTAIRE

Nous venons de voir (observations 8, 9 et 10) étudier 3 cas de tumeurs para-pharyngées. Une fois de plus, nous voyons la difficulté que rencontre même l'histologiste à reconnaître l'origine de telles tumeurs. Les tumeurs de cette région anatomique ont le plus souvent une origine autre que schwannienne. Une étude de Mac Ilroth et coll. (1963) portant sur 112 tumeurs para-pharyngées, pendant 30 années, indique la répartition suivante :

- 11 tumeurs de diagnostic inconnu,
- 12 chémodectomes,
- 16 neurinomes,
- 43 tumeurs mixtes des glandes salivaires,
- 25 lymphomes malins,
- 2 hémangiopéricytomes,
- 1 hémangioendothéliome bénin,
- 1 kyste branchial infecté,
- 1 lipome.

Les tumeurs des glandes salivaires viennent en tête dans l'ordre de fréquence. On peut retenir la fréquence de 15 pour 100 pour les neurinomes.

Les neurinomes parapharyngés surviennent à tout âge, et indifféremment dans l'un et l'autre sexe (de 5 à 75 ans dans l'étude de Kragh). Ils sont caractérisés par une croissance lente, et passent longtemps inaperçus : 11 ans avant le première consultation dans le cas de notre observation numéro 9. Dans un cas de Cranner (1958), la tumeur fut découverte au cours d'un examen médical d'embauche.

Mais en augmentant de volume, et selon leur siège ils peuvent occasionner des troubles de tous ordres : dysphonie, dysphagie, douleurs, paresthésies, rarement des troubles moteurs, sauf quand la tumeur intéresse le nerf facial. Dans un cas de neurinome du vague, rapporté par Leichting et coll. la simple rotation de la tête provoquait une toux spasmodique. Dans un cas de Putney et coll. (1964), le malade se présentait avec une chute des épaules par atteinte du nerf spinal. Mais on voit plutôt ceci à titre de séquelles post-opératoires.

La peau recouvrant un neurinome pur est normale. Elle peut être pigmentée si elle recouvre un neurofibrome (Yannoulis, 1966).

Ils sont de consistance ferme, et peuvent atteindre des dimensions importantes : 12 x 7cm dans notre cas N° 9. Ils sont mobiles latéralement, mais pas de haut en bas. Ils peuvent intéresser tous les nerfs de passage dans la région mais le plus fréquemment le pneumogastrique, les rameaux du système sympathique cervical, les nerfs du plexus cervical, le grand hypoglosse, le plexus brachial.

Schneck et coll. (1960), faisant une revue de la littérature sur les neurinomes du nerf facial dans la loge parotidienne, fait état de 7 cas, rapportés par :

Iabrz, 1927 — Tupa, 1935
O'Keefe, 1949 — Caminiti, 1950
Wade, 1951 — Liaras et coll., 1954
Roos et coll., 1956

Yasuchi Koide et coll., en 1966, ajoutent à celà 1 cas de neurinome multiple du nerf facial à ce niveau.

Plus fréquentes sont les tumeurs du pneumogastrique. Leichting et coll. (1962), publiant 2 cas, tiennent pour spécifique des neurinomes du pneumogastrique le fait que la palpation de telles tumeurs provoque chez le malade une toux spasmodique. Les tumeurs des chémo-récepteurs, qui par ailleurs offrent la même symptômatologie clinique, ne présentent pas ce réflexe de toux à la palpation.

Sauf ce cas particulier, la littérature nous indique que le diagnostic, en dehors de l'histologie, est impossible.

On évoque une adénopathie sous-angulo-maxillaire, satellite d'une affection ORL, inflammatoire ou maligne. Puis une autre tumeur nerveuse : chémodectome.

Cette liste est longue. En fait, devant cette tumeur, après avoir éliminé une affection vasculaire, on a recours à l'histologie. Sur les 3 malades que nous proposons dans cette étude, 2 étaient porteurs de manifestations cutanées de maladie de Recklinghausen. Nous avons vu quels sont les rapports des tumeurs schwanniennes avec cette maladie. Le diagnostic est parfois évident cliniquement, mais ce peut être aussi une découverte histologique, confirmée en général par une observation clinique plus minutieuse. A l'inverse, la découverte clinique de tumeurs multiples, n'implique pas nécessairement le diagnostic de neurofibromatose (Yasushi Koide, 1966 ; Kragh, 1960 ; etc...).

Le nerf d'origine est rarement reconnu. Ce fut le cas 22 fois pour Kragh, sur 80 neurinomes cervico-faciaux. Le nerf d'origine était :

7 fois le sympatique,
7 fois un nerf du plexus cervical,
5 fois le pneumogastrique,
2 fois le plexus brachial,
1 fois le grand hypoglosse.

On a discuté le mode d'approche chirurgical le plus satisfaisant de ces lésions, souvant développées très loin de leur point d'origine, prenant parfois une disposition en haltères : chez un malade de Kragh, une portion de la tumeur s'étendait jusqu'au trou vertébral, et était la cause d'une hémi-parésie gauche de tout le corps par compression de la moelle cervicale. Cette tumeur et 4 autres dans ses observations, nécessitèrent une laminectomie. Ailleurs, c'est le cas de notre observation N° 10, c'est le point de départ de la tumeur qui est vertébral, compliquant l'exérèse.

Guggenheim discute les avantages respectifs de l'abord externe et de l'abord intra-oral. Kichner et Sheld, Hamley et coll., Kragh et coll., Harpman, Putney et coll., préfèrent l'abord externe, qui permet une bonne exposition, identification, ablation totale de ces tumeurs, une préservation des structures vitales, avec possibilité de rétablir la continuité d'un nerf important par suture secondaire si sa section a été nécessaire. La tendance actuelle est de les aborder par voie externe (Putney et coll.), par cervicotomie, l'abord intra-oral ne peut être utilisé qu'à titre de complément de la voie externe pour les gfosses tumeurs accrochées dans le pharynx. La ligature de la carotide externe est faite seulement si elle est nécessitée par la dissection.

Les récidives, comme pour les autres localisations, sont le fait d'ablations incomplètes, et comme dans le cas de notre malade dont l'observation porte le n° 10, relèvent d'une nouvelle exérèse plus large.

Contrairement aux suites opératoires d'habitude simples des neurinomes d'autres localisations, les interventions sur les neurinomes parapharyngés laissent fréquemment des séquelles. Soit qu'on ait été ammené à sectionner un nerf important pour réaliser une tumorectomie aussi complète que possible lors de l'intervention, soit qu'on ait traumatisé moins définitivement un tronc nerveux ; ou bien encore que la tumeur, par la compression d'un nerf (ou du ganglion cervical supérieur du sympathique dans le cas de syndrome de Claude Bernard Horner persistant après intervention) ait occasionné une perte de la fonction des éléments de son territoire.

La section du nerf pneumogastrique est presque toujours remarquablement supportée. Nous n'avons jamais observé le moindre trouble dans ce cas. Pour certains auteurs, en plus d'une tachycardie post-opératoire (tachycardie à 120 pendant 5 jours dans un cas rapporté par Leichting et coll.) qui est habituellement transitoire (Parnes, 1955), et des effets sur la sécrétion gastrique, qui n'ont pas de traduction clinique, l'interruption de l'innervation des muscles palatins et pharyngiens pourrait produire dyspnée, dysphagie, dysphonie.

Dans un cas, que citent Gilbertsen et Lillehei, en 1954, les deux pneumogastriques furent sectionnés, le gauche au-dessus du récurrent, le droit au-dessous. Une

trachéotomie fut nécessaire, devant l'absence de toux réflexe à l'accumulation de sécrétions. Le pouls passa de 80 à un rythme de 120, et s'y tint. La pression sanguine resta à 20mm au-dessus du niveau pré-opératoire : le coeur était complètement privé de son innervation para-sympathique comme le prouva l'action de l'administration d'atropine. Une toux réflexe put être provoquée par stimulation des fibres vagales distribuées de chaque côté de l'arbre respiratoire.

Ces séquelles sont régressives dans bon nombre de cas : Thaler et Smith, 1966, syndrome de Claude Bernard Horner, régressant pour disparaitre 9 mois après l'intervention etc..., par contre, il n'y a jamais de régression d'une paralysie récurrentielle, mais adaptation fonctionnelle, par suppléance par le côté opposé, la corde opposée arrivant peu à peu à fermer la glotte (Leichting et coll. 1962, réadaptation fonctionnelle 18 mois après paralysie d'une corde vocale, etc...)

TROISIEME PARTIE

Essayons de dégager des caractères d'ensemble de ces tumeurs, développées à partir de la gaine de Schwann, tels que les a présentées la définition de notre étude pour voir, à travers les étapes du diagnostic, quels sont les critères à retenir pour celui-ci.

TABLEAU N° 5

Cas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Age	45	32	20	65	40	30	55	66	43	62
Sexe	F	F	F	M	F	F	M	M	F	F
Années	+	+			+		+		+	+
Mois			+	+				+		
Sem.						+				
Masse	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Douleur	+			+	+				+	+
Gène Fonct.	+		+							
Dure			+			+				
Ferme				+	+		+	+	+	+
Ulcérat.			+							
Limité	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-
Mobile	-	-	-	-	-	+	-	+	+	-
Adénop.	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Ponction				+	0	0	0	0		
Extempo.				+	+	+				
Neurinome?	?		+	+	-	+	+	?	-	+
Séquelles	+	+	0	0	+	0	0	+	+	+
Récidive	0	0	0	0	0	0	0	0	0	oui

AGE - SEXE

Les 10 malades dont nous reproduisons l'observation étaient âgés de 20 à 66 ans. Pour 5 d'entre eux, 2 hommes et 3 femmes, âgés de 20 à 65 ans, il fut possible d'établir le diagnostic précis de neurinome. 3 malades avaient des tumeurs fibromateuses, d'origine schwannienne possible. Les 2 tumeurs restantes étaient des neurofibromes. (Tableau 5) Pour JJ Conley, (1955), B. Harrison Jr et Anderson (1956, cités par Leichting et coll. (1962), on trouve des neurinomes chez des individus de 11 à 82 ans. Pour Putney (1964) il n'y a pas d'âge prédominant. Pantazopoulos, dans une publication de 6 neuronomes cervico-faciaux, précise le fait que ce sont des tumeurs découvertes chez des adultes, de 25 à 65 ans, 4 femmes et 2 hommes. L'étude de Kragh et coll. (1960) porte sur 143 malades âgés de 5 à 75 ans, répartis comme suit :

60 hommes, soit 42 pour 100
83 femmes, soit 58 pour 100,

mais dont 77 seulement présentaient des localisations cervico-faciales.

Les neurinomes surviennent donc à tout âge, l'âge moyen étant 44 ans.

Par contre, on peut considérer que les sexes sont différemment intéressés, avec une prédominance chez le sexe féminin, dans un rapport de 6 femmes pour 4 hommes (Putney et coll. 1964). Pour Pantazopoulos, pour Leichting, pour Thaler, ni l'un ni l'autre sexe n'est prépondérant.

LATENCE

Le second caractère de ces tumeurs est en effet que leur croissance est lente, et passe longtemps inaperçue. Sauf les cas cités de montrueuses tumeurs négligées, le malade n'a aucune faison de consulter, soit qu'il ignore lui-même l'existance de cette tumeur, comme en témoignent les cas où elle a été une découverte fortuite, soit qu'il se soit habitué à vivre porteur d'une tuméfaction sans autre manifestation morbide.

Dans 6 cas de notre étude, le délai avant la première consultation se compte en années, atteignant 2 fois plus de 10 ans (11 et 14 ans). Les 143 malades de Kragh et coll. sont porteurs d'une tumeur :

- 48 depuis au moins 1 an,
- 21 depuis 5 ans,
- 1 depuis 30 ans.

Les neurinomes sont rares qui prennent d'emblée une taille telle que le malade est ammené à une consultation précoce. Plus souvent, il s'agit de petites tumeurs, mais de siège particulièrement accessible, langue, creux sus-claviculaire, pour que le malade les perçoive, et s'en inquiète.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Le malade consulte d'abord pour montrer une masse, et c'est souvent assez pour l'inquiéter. C'est le cas quand la tumeur est sous-cutanée : elle ne se manifeste alors par aucun signe fonctionnel. Nous avons vu que, de siège moins accessible, elle peut-être une découverte d'examen systématique (notre observation n° 4), ou une découverte fortuite au cours d'un autre examen (avulsion dentaire).

Le malade consulte plus volontiers si cette masse s'accompagne de signes fonctionnels : Ce peut être des douleurs (douleurs d'angine, névralgies, otalgies) liées le plus souvent à un état inflammatoire de la tumeur. Ce peut être des paresthésies, en rapport avec une compression d'un tronc nerveux. C'est plus souvent une gène mécanique à la respiration, à la déglutition, à la phonation. Lors de localisation particulières, ce peut être un signe particulier : chute des épaules (Putney et coll.), un syndrome de Claude Bernard Horner, etc.

Il faut retenir avec Leichting et coll. ce signe spécifique des neurinomes du pneumogastrique, de toux spasmodique à la palpation de la tumeur.

Mis à part ce cas particulier, les neurinomes cervico-faciaux sont cliniquement "des tumeurs indolentes, et restant stationnaires pendant des mois ou des années" (Adré et Elbaz, 1962).

LE DIAGNOSTIC

Ces tumeurs, de taille variable, sont cliniquement de consistance ferme ou dure, infiltrant les tissus voisins, ou bien encore ovalaires, bien limitées, mobiles. Cette mobilité est particulière dans le cou, la tumeur pouvant être mobilisée transversalement, mais pas de haut en bas, signalant par là qu'elle est solidaire d'un élément anatomique disposé verticalement, mais ceci n'a rien de spécifique, et peut être le fait d'autres tumeurs nerveuses, développées à partir d'un tronc important, ou bien de tumeurs vasculaires ou de tumeurs de quelque origine que ce soit, adhérente à un élément vasculaire ou nerveux.

Ces tumeurs peuvent présenter une ulcération, toujours traumatique et non pas néoplasique, qui entraine alors des remaniements inflammatoires, s'accompagnant de douleurs, et aussi d'une réaction ganglionnaire cervicale, qui cède au traitement antibiotique.

Au total, au terme de l'examen clinique, on est en présence d'une tumeur cervicale, souvent isolée, de consistance ferme ou dure, ayant ammené le malade à consulter au terme d'une longue période d'évolution silencieuse. C'est dire qu'à ce stade, elle n'est jamais reconnue.

On évoque d'abord une adénopathie, et s'il est facile d'éliminer une étiologie inflammatoire ou infectieuse : infection banale, maladie infectieuse, il l'est moins d'éliminer la syphilis, la tuberculose, la sarcoïdose de Besnier Bœck Schauman. Mais c'est surtout à une adénopathie maligne qu'on pense : manifestation d'une hémopathie, métastase d'épithélioma, sarcome ganglionnaire.

Dans tous les cas, sauf si le diagnostic est évident, après avoir éliminé une tumeur vasculaire, on a recours à l'anatomo-pathologie. Non pas tant la ponction-biopsie, de peu d'intérêt (Kragh et coll.), mais plutôt la biopsie-exérèse chirurgicale. (En effet, sur les 10 cas de notre étude, 5 fois la tumeur fut ponctionnée, mais 1 fois seulement l'examen permit le diagnostic à ce stade, ou l'examen histologique extemporané, dans 10 cas de notre étude, 3 fois le diagnostic peut être fait dès cet examen).

TRAITEMENT

Les neurinomes relèvent exclusivement de la chirurgie d'exérèse, condition nous l'avons vu de l'absence de récidives ; nous avons vu discuter la voie d'abord de ces tumeurs, spécialement des tumeurs de l'espace parapharyngé. C'est en fait un problème d'espèce, mais l'abord de ces dernières est toujours externe, par cervicotomie.

Quant à la radiothérapie de complément, elle est totalement inutile dans le cas de neurinomes. Nous l'avons vue utiliser une seule fois dans notre observation, sur les conseils de l'histologiste.

SEQUELLES - RECIDIVES

Les séquelles sont dans la plupart des cas dues à l'intervention. Il est en effet peu fréquent que la tumeur elle-même provoque un déficit fonctionnel persistant après l'intervention. Ceci est le fait de localisations particulières (nerf facial, ganglion sympathique). Ces séquelles sont alors dues à des compressions, et régressent. A l'opposé les séquelles post-opératoires ont moins tendance à régresser. Par contre, le déficit post-opératoire est souvent compensé (troubles de la phonation, de la déglutition, etc...).

Les récidives sont le fait d'exérèses incomplètes, et nécessitent une nouvelle intervention. A la condition d'ablation totale, les récidives sont nulles : Kragh, sur 77 malades, mis à part les 5 cas ayant nécessité une laminectomie, 2 cas de mort, dues à d'autres causes un an après l'intervention, et 5 cas de malades perdus de vue, ne note aucune récidive.

- dans 6 cas à 2 ans,
- dans 19 cas à 2 à 5 ans,
- dans 40 cas à 5 à 10 ans.

CONCLUSION

Nous nous sommes proposé, à partir de 10 observations personnelles, l'étude des problèmes diagnostiques que peuvent poser les tumeurs neurogènes de la tête et du cou, en nous limitant aux tumeurs développées à partir de la gaine de Schwann, et en excluant le cas de leur localisation à la 8me paire cranienne.

Problème pour le clinicien : le seul critère constant pour le diagnostic à ce stade de l'examen est leur extrême latence, puisqu'il peut s'écouler des mois, voire des années avant que le malade s'en inquiète et vienne consulter, alors que leur aspect clinique est identique à celui de toute autre tumeur, bénigne ou maligne, cervico-faciale.

Le diagnostic, quand de telles tumeurs sont isolées et c'était l'objet de notre étude, ne peut être qu'histologique : la ponction-biopsie est de peu d'intérêt, car on ammène rarement un fragment de tissu suffisant pour un examen microscopique concluant. Seul l'examen histologique de la pièce d'exérèse chirurgicale permet une reconnaissance précise de leur origine nerveuse.

Problème pour l'histo-pathologiste, puisque dans bien des cas, rien ne permet de démontrer l'origine Schwannienne de telles tumeurs.

Nous avons vu l'importance réciproque de l'observation clinique et de l'observation histologique de ces tumeurs puisque si la découverte clinique d'une neurofibromatose de Recklinghausen est une indication précieuse pour l'histologiste, c'est parfois celui-ci qui, à partir de l'étude au microscope d'une tumeur isolée, viendra obliger le clinicien à une étude plus minutieuse de son malade, à la recherche de signes cutanés passés inaperçus, et d'un intérêt capital pour le pronostic.

En effet, s'il est impossible de prévoir l'évolution d'une neurofibromatose, les tumeurs purement schwanniennes, les neurinomes, qui semblent ne jamais être rencontrés dans le cadre de cette maladie, relèvent d'une simple exérèse chirurgicale, définitive quand elle a pu être complète.

TABLE DES MATIERES

	Pages
Introduction	1
Plan	2
PREMIERE PARTIE	3
Historique	4
Histogénèse	5
Macroscopie	6
Histopatologie	7
DEUXIEME PARTIE	9
Une tumeur de la caisse du tympan	10
Une tumeur des fosses nasales	13
3 tumeurs de la cavité bucco-pharyngée	17
2 tumeurs du creux sus-claviculaire	32
3 tumeurs parapharyngées	37
TROISIEME PARTIE	50
Age - Sexe	52
Latence	53
Circonstance de découverte	54
Diagnostic	55
Traitement	57
Séquelles - Récidives	58
CONCLUSIONS	59

Nous avons réuni dans 5 tableaux

14 neurinomes de la langue publiés depuis 1958 p. 21, tableau 1

3 tumeurs neurogènes de la cavité bucco-pharyngée p. 29 tableau 2

2 neurinomes du creux sus-claviculaire p. 36, tableau 3

3 tumeurs parapharyngées p. 43, tableau 4

10 tumeurs cervico-faciales p. 51, tableau 5

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE DES AUTEURS CITES

ANDRE ET ELBAZ :
Un neurinome sus-hyoïdien
Ah. oto-laryngologie, 79 . 442-444 . 1962

ANTONUCCI :
Neurinome solitaire de la langue
Il policlinico , 1945 , 53 , 1195 - 1200 ; in J. chir. 1948, 64, 69

BEHRENDT, W.et SCHULTRICH, S.
Le neurinome malin
Zeitschrift für Krebsforschung. 65, 524 - 528, 1963.

CACHIN, Y. , GERARD-MARCHAND R., VANDENBROUCK C; et MICHEAU C.,
Les schwannomes de la langue
Presse médicale, 75, 10, 485 - 486, 1967.

CHADWICK D., L.
Neurilemmoma ol the tongue
J. Laryng. and Otol., 78, 959 -962, 1964.

CHAMPY R., COUSSIEU P., et coll.
NEURINOME DU TROUdéchiré postérieur
Rev. de laryngol. otol. rhinol., 85, 11, 12, 1033 - 1036, 1964.

CHATBAR, D.R.
1 cas de neurilemmome de la langue
J. laryngol. and otol. 79, 170 - 174, 1965.

CRANNER, L.R.
neurofibroma ol the parapharyngeal space
Annales otol. rhinol., 67, 178, 1958.

GILL, B.S.
neurofibromatosis with ganglioneuroma ol the pharynx
J. laryng. 79, 1093 - 1100, 1965.

KRAGH, L.V., SOULE, E.H., et MASSON, J.K.
Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck
Surg. gyneco and obst., 111, 211..., 1960.

LEICHTING, J.J., LESNICK, G.J., GARLOCH, J.H.
neurilemmomas of the vague in the neck
Jour. AMA, 183, 143, jan. 12. 1962.

MAC ILROTH, D.L., REMINE, W.H., DEVINE, K.D., DOCHERTY, M.B.
Tumors of the parapharyngeal space.
Surg. gynec and obst., 116, 88, 1963.

MICHALLET, PRUDHON et coll.
Schwannome de la langue
Ann. d'oto - laryngo. 77, 6, 490, juin 1960.

MORDELLI, L.
Neurinomi e neurofibromi a sedo linguale.
Boll. Malat. O.G.N., 80, 734 - 751, 1962.

PANTAZOPOULOS, P.E.
Schwannoma of nose, oral cavity and pharynx.
Acta otolaryng., 60, 97 - 104, 1965.

PIETRANTONI, L. et LEONARDELLI, G.B.
Les schwannomes extra-crâniens de l'extrémité céphalique.
Ann. oto-laryngo., 75, 384 -397, 1958.

PUTNEY, F.J., MORAN, J.J.
Tumeurs neurogènes de la tête et du cou.
The laryngoscope, 74, 8, 1037 - 1059, 1964.

SINGELTON, G.T., FINE, G.
Neurofibrome associé à un anévrysme lymphatique.
Archives of otolaryngology, 77, 5, 504 - 507, 1963.

STOUT, A.P.
Tumors of the peripheric nervous system.
Atlas of tumor pathology, sect. II, fasc. 6.

TCHEDOMIR, I.
Les tumeurs bénignes de la langue.
Presse médicale, 70, 1579 - 1580, 1962.

THALER, S.U., et SMITH, H.W.
Neurilemmoma of the pharynx.
Arch? of otolaryng. 83. 3, 233 - 236, 1966.

YANNOULIS, G. et coll.
Un cas de neurome plexiforme de la parotide gauche et de la région cervicale.
Journal of laryng. and otol., 80, 10, 1966.

YASUCHI KOIDE, M.D. et coll.
Un cas de neurinome multiple du nerf facial.
Le laryngoscope, 76, 3, 1966.

Vu le Président de la Thése :

le Professeur Pierre DENOIX

Vu le Doyen de la Faculté de Médecine :

le Professeur BROUET

Vu le Recteur : Monsieur ROCHE